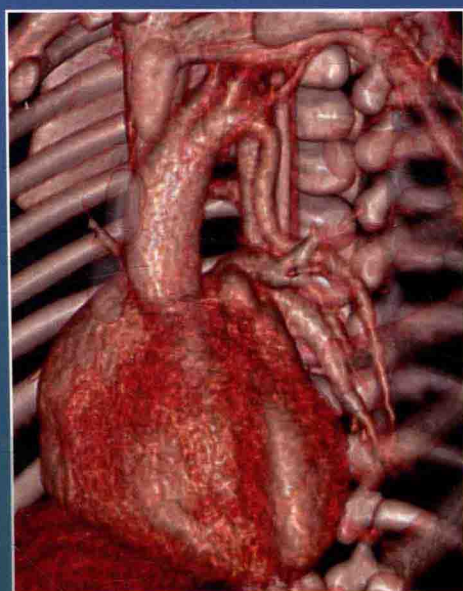


先天性心脏病 实践指南

A Practical Guide to Congenital Cardiology

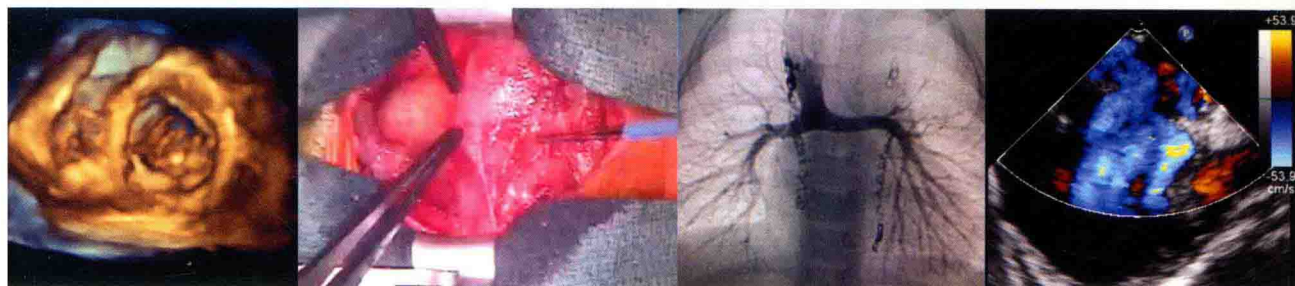


原著 Laurie R. Armsby
Amy McCammond
Mark D. Reller
Stephen M. Langley

主译 周更须 刘宇航



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE



先天性心脏病实践指南

A Practical Guide to Congenital Cardiology

原 著 Laurie R. Armsby
Amy McCammond
Mark D. Reller
Stephen M. Langley

主 译 周更须
刘宇航

副主译 陈 曦

译 者 于
辛
刘

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

先天性心脏病实践指南/(美) 劳里·R. 阿姆斯比
(Laurie R. Armsby) 原著; 周更须, 刘宇航译. —北京:
人民卫生出版社, 2016

ISBN 978-7-117-22772-8

I. ①先… II. ①劳…②周…③刘… III. ①先天性
心脏病 IV. ①R541.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2016)第 136076 号

人卫智网 www.ipmph.com 医学教育、学术、考试、健康,
购书智慧智能综合服务平台
人卫官网 www.pmph.com 人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

图字:01-2015-7657

先天性心脏病实践指南

主 译: 周更须 刘宇航

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E-mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京盛通印刷股份有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 889×1194 1/16 印张: 8

字 数: 259 千字

版 次: 2016 年 8 月第 1 版 2016 年 8 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-22772-8/R·22773

定 价: 98.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

致 谢



特别感谢中国小花 (China Little Flower) 及其工作人员 Lily Lu 女士、晨星之家、春苗基金会多年来对中国先天性心脏病治疗的大力支持。

目 录



缩略语	1
正常心脏结构	3
心血管生理学总论	4
心脏学计算	6
各类型病变	8
主动脉瓣狭窄	8
婴儿主动脉瓣狭窄	8
幼儿、儿童或青年人主动脉瓣狭窄	9
主动脉瓣狭窄的经导管瓣膜成形术	10
主动脉瓣狭窄的外科治疗	11
房间隔缺损(ASD)	12
原发孔型房间隔缺损	12
静脉窦型房间隔缺损	13
静脉窦型房间隔缺损合并部分性肺静脉异位引流	14
静脉窦型房间隔缺损合并部分性肺静脉异位引流的手术治疗	15
继发孔型房间隔缺损	16
房间隔缺损的经导管或外科治疗	17
主动脉弓缩窄(CoA)	18
主动脉弓缩窄(CoA)矫治术	19
完全性房室通道(CAVC/AVC)	20
完全性房室通道矫治术	21
先天性矫正型大动脉转位(ccTGA)	22
先天性矫正型大动脉转位矫治术:双调转手术	23
三房心	24
三房心矫治术	25
左室双入口(DILV)	26
左室双入口矫治术	27
右室双出口(DORV)	28
右室双出口矫治术	29
Ebsteins 畸形(三尖瓣下移畸形)	30
Ebsteins 畸形矫治术	31
左心发育不良综合征(HLHS)	32
单心室一期手术	33
单心室二期手术,Glenn 手术	34
单心室开窗 Fontan 术(术后早期)	35
单心室开窗 Fontan 术(术后远期)	36
主动脉弓离断(IAA)	37
主动脉弓离断矫治术	38
下腔静脉中断伴奇静脉延续	39

左上腔静脉(LSVC) 40

部分性肺静脉异位引流(PAPVR) 41

 部分性肺静脉异位引流矫治术 42

 部分性肺静脉异位引流合并静脉窦型房间隔缺损 43

 部分性肺静脉异位引流合并静脉窦型房间隔缺损矫治术 44

动脉导管未闭(PDA) 45

 动脉导管未闭结扎术 46

室间隔完整型肺动脉闭锁(PA/IVS) 47

 室间隔完整型肺动脉闭锁矫治术 48

肺动脉闭锁合并室间隔缺损(PA/VSD) 49

 肺动脉闭锁合并室间隔缺损的分流矫治术 50

 肺动脉闭锁合并室间隔缺损的右室到肺动脉外管道连接术 51

肺动脉瓣狭窄(PS) 52

 婴儿肺动脉瓣狭窄 52

 幼儿、儿童或青年人肺动脉瓣狭窄 53

弯刀综合征 54

 弯刀综合征矫治术 55

单心室 56

主动脉瓣下狭窄 57

 主动脉瓣下狭窄矫治术 58

法洛四联症 59

 青紫型 59

 非青紫型 60

 法洛四联症矫治术 61

法洛四联症合并肺动脉瓣缺如 62

 法洛四联症合并肺动脉瓣缺如矫治术 63

过渡型房室通道(Transitional AVC) 64

 过渡型房室通道矫治术 65

完全型大动脉转位(d-TGA) 66

 完全型大动脉转位不合并室间隔缺损 66

 完全型大动脉转位合并室间隔缺损 67

 完全型大动脉转位大动脉调转手术 68

 完全型大动脉转位 Mustard 或 Senning 术 69

三尖瓣闭锁 70

 三尖瓣闭锁不合并室间隔缺损 70

 三尖瓣闭锁合并室间隔缺损 71

 三尖瓣闭锁矫治术 72

共同动脉干 73

 共同动脉干矫治术 74

完全型肺静脉异位引流(TAPVR) 75

 完全型肺静脉异位引流矫治术 76

不平衡型房室通道(unbalanced AVC)左侧优势型 77

不平衡型房室通道(unbalanced AVC)右侧优势型 78

 不平衡型房室通道矫治术 79

室间隔缺损(VSD) 80

 室间隔缺损修补术 81

手术方式	82
大动脉调转术(ASO,Switch,LeCompte)	82
房间隔修补术(ASD)	83
双向 Glenn 术(BDG,Glenn,Cavopulmonary Anastamosis,Stage II)	84
双侧双向 Glenn 术	85
BT 分流术(BTS,right modified BTS,RMBTS,shunt)	86
主动脉缩窄矫治术	87
锥形重建术	88
Damus-Kaye-Stansel 术(DKS)	89
双调转术	90
Fontan 术(Fenestrated Fontan,Extracardiac Fontan,TCPC)	91
主动脉弓离断矫治术(IAA)	92
Kawashima 术	93
Konno 术	94
LeCompte 法	95
Mustard 术	96
Nikaidoh 术(Aortic translocation)	97
肺动脉环缩术(PA Band,Band)	98
Rastelli 术	99
右室到肺动脉外管道连接术	100
Ross 术	101
Ross-Konno 术	102
Sano 术	103
Senning 术	104
Norwood 一期手术(Stage I,Norwood,Damus-Kaye-Stansel,DKS,Aortopulmonary Shunt)	105
跨瓣环补片	106
室间隔缺损(VSD) 修补术	107
Warden 术	108
合并先天性心脏病的综合征	109
先天性肝内胆管发育不良症	109
CATCH 22 综合征	110
CHARGE 综合征	111
22q 染色体缺失	112
软骨外胚层发育不良综合征	113
眼耳椎骨发育异常综合征	114
Holt-Oram 综合征	115
马方综合征	116
先天性侏儒痴呆综合征	117
唐氏综合征	118
特纳综合征	119
VATER/VACTERL 联合征	120
内脏异位综合征	121
Williams 综合征	122

缩略语



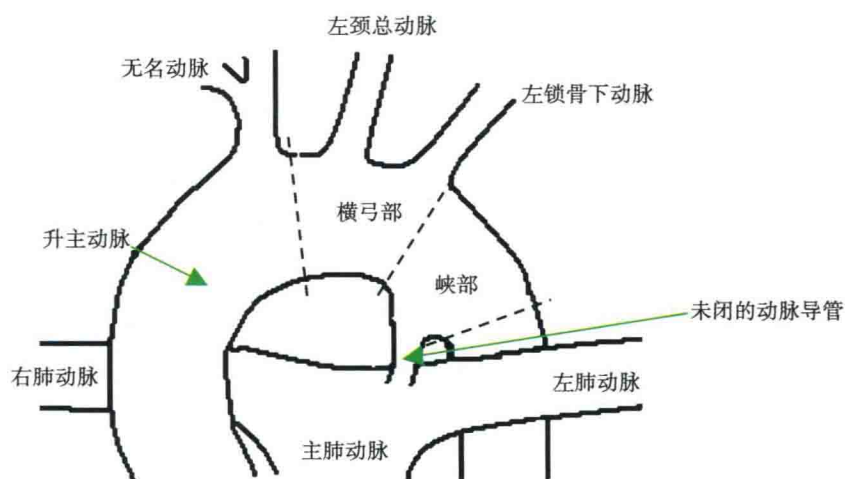
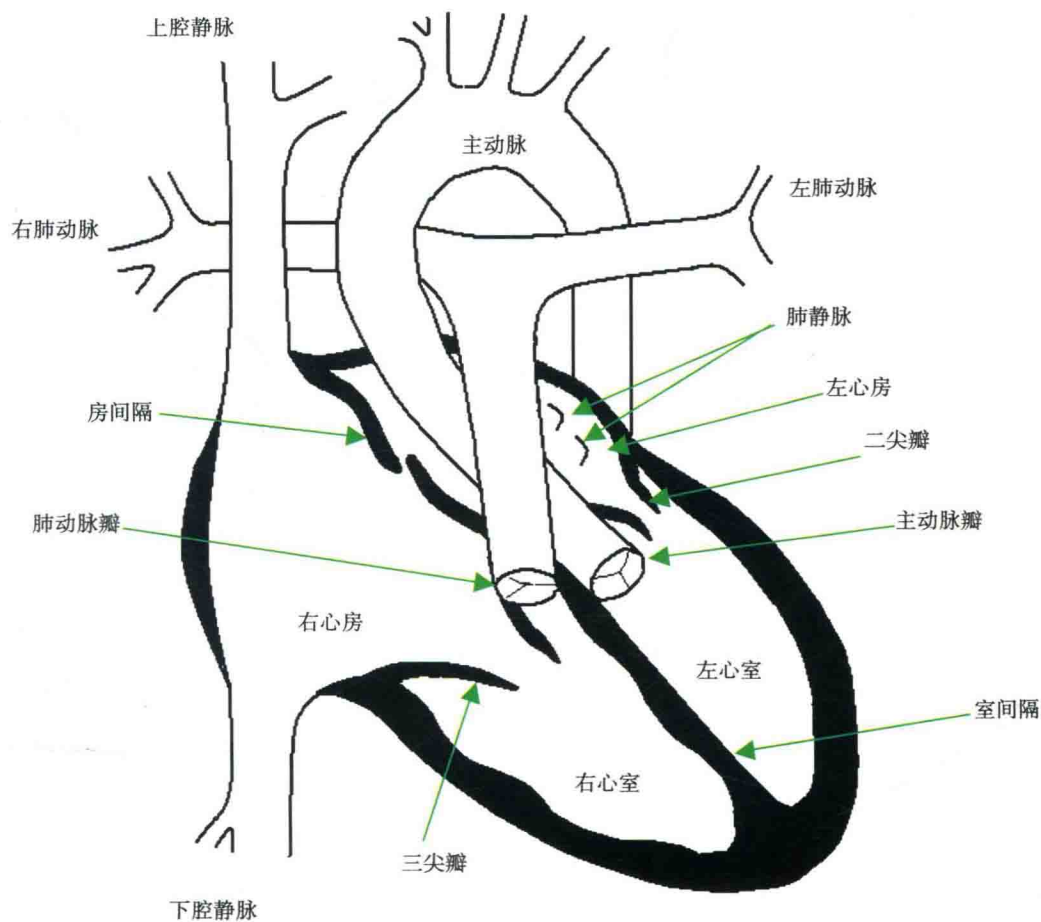
AI	Aortic insufficiency	主动脉瓣关闭不全
ASD	Atrial septal defect	房间隔缺损
ASO	Arterial switch operation	大动脉调转术
AS	Aortic stenosis	主动脉瓣狭窄
AVC	Atrioventricular canal	房室通道
BDG	Bidirectional Glenn	双向 Glenn 术
BTS	Blalock-Taussig shunt	B-T 分流术
CAVC	Complete atrioventricular canal	完全性房室通道
ccTGA	Congenitally corrected transposition of the great arteries	先天性矫正型大动脉转位
CoA	Coarctation of the aorta	主动脉弓缩窄
CS	Coronary sinus	冠状静脉窦
CVA	Cerebral vascular accident	脑血管意外
DKS	Damus-Kaye-Stansel	
DORV	Double outlet right ventricle	右室双出口
DILV	Double inlet left ventricle (single ventricle)	左室双入口 (单心室)
d-TGA	d-Transposition of the great arteries	完全性大动脉转位
Fen Fontan	Fenestrated Fontan	开窗 Fontan 术
FTT	Failure to thrive	发育不良
Hgb	Hemoglobin	血红蛋白
IAA	Interrupted aortic arch	主动脉弓离断
IVC	Inferior vena cava	下腔静脉
JVD	Jugular venous distension	颈静脉怒张
LA	Left atrium	左心房
LPA	Left pulmonary artery	左肺动脉
LSVC	Left superior vena cava	永存左上腔静脉
LV	Left ventricle	左心室
LVOTO	Left ventricular outflow obstruction	左室流出道梗阻
MI	Myocardial infarction	心肌梗死
MPA	Main pulmonary artery	主肺动脉
MR	Mitral valve regurgitation	二尖瓣返流
MS	Mitral valve stenosis	二尖瓣狭窄
MV	Mitral valve	二尖瓣
PA	Pulmonary atresia	肺动脉闭锁
PA/IVS	Pulmonary atresia with intact ventricular septum	室间隔完整型肺动脉闭锁
PA/VSD	Pulmonary atresia with ventricular septal defect	肺动脉闭锁合并室间隔缺损
PAB	Pulmonary artery band	肺动脉环缩
PAPVC	Partial anomalous pulmonary venous connection	部分型肺静脉异位引流
PAPVR	Partial anomalous pulmonary venous return	部分型肺静脉异位引流
PDA	Patent ductus arteriosus	动脉导管未闭

缩略语(续)

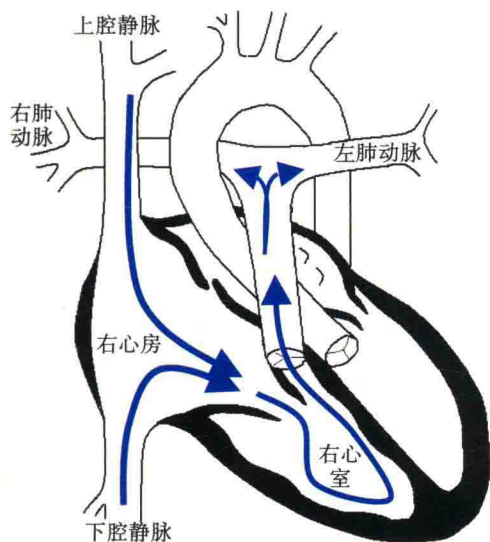


PHTN	Pulmonary hypertension	肺动脉高压
PI	Pulmonary insufficiency	肺动脉瓣关闭不全
PLE	Protein losing enteropathy	蛋白丢失性肠病
PPS	Peripheral pulmonary stenosis	周围肺动脉狭窄
PS	Pulmonary stenosis	肺动脉瓣狭窄
PV	Pulmonary vein or Pulmonary valve	肺静脉或肺动脉瓣
PVR	Pulmonary vascular resistance	肺血管阻力
Qp	Pulmonary blood flow	肺循环血流量
Qs	Systemic blood flow	体循环血流量
RA	Right atrium	右心房
RMBTS	Right modified Blalock-Taussig shunt	改良 B-T 分流术
RPA	Right pulmonary artery	右肺动脉
RV	Right ventricle	右心室
RVOTO	Right ventricular outflow obstruction	右室流出道梗阻
RV-PA conduit	Right ventricle-to-pulmonary artery conduit	右心室到肺动脉外管道连接术
SEM	Systolic ejection murmur	收缩期喷射性杂音
SVC	Superior vena cava	上腔静脉
SVR	Systemic vascular resistance	体循环阻力
TA	Truncus arteriosus or tricuspid atresia	共同动脉干或三尖瓣闭锁
Tap	Transannular patch	跨瓣环补片
TAPVC	Total anomalous pulmonary venous connection	完全性肺静脉异位引流
TAPVR	Total anomalous pulmonary venous return	完全性肺静脉异位引流
TGA	Transposition of the great arteries	大动脉转位
TOF	Tetralogy of Fallot	法洛四联症
TOF/PS	Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis	法洛四联症合并肺动脉狭窄
TOF/PA	Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia	法洛四联症合并肺动脉闭锁
TOF/APV	Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve	法洛四联症合并肺动脉瓣缺如
TR	Tricuspid valve regurgitation	三尖瓣返流
TS	Tricuspid valve stenosis	三尖瓣狭窄
TIA	Transient ischemic attack	短暂性脑缺血发作
VO ₂	Oxygen consumption	耗氧量
VSD	Ventricular septal defect	室间隔缺损
WPW	Wolfe-Parkinson-White	预激综合征
W. U.	Woods units	Woods 单位

正常心脏结构

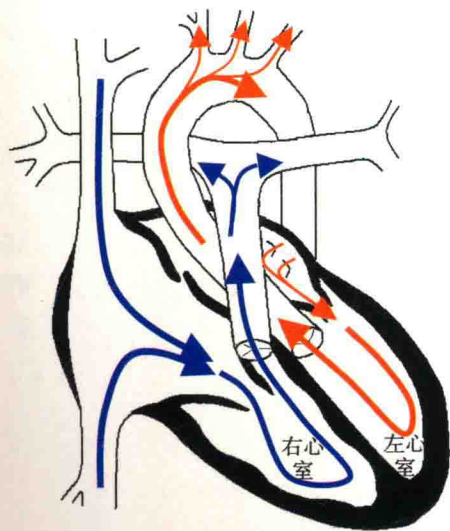
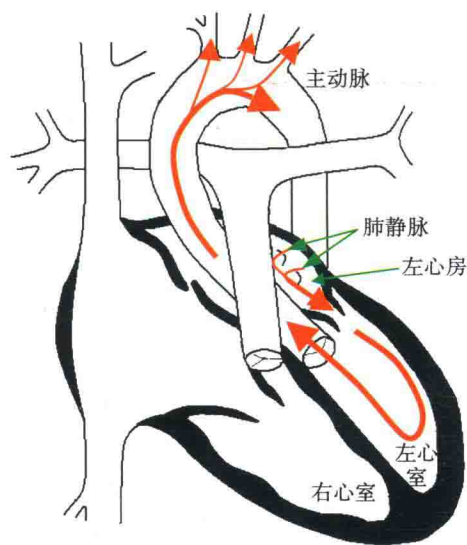


心血管生理学总论



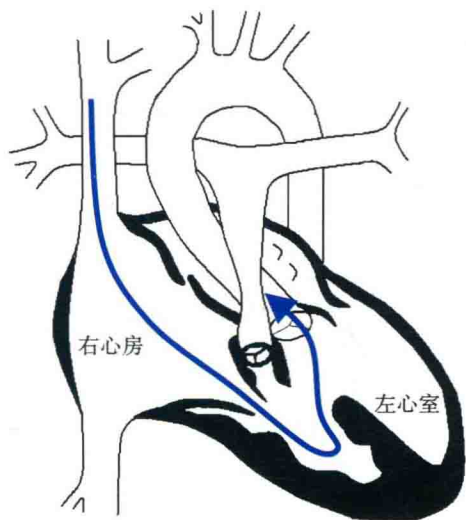
- 体循环静脉回流 = 肺循环血流量 (Q_p)。
- 体循环静脉、右心和肺动脉压是低的 (右房 3 ~ 4; 右室约 20/4, 肺动脉约 20/10/14mmHg)。
- 肺循环阻力非常低 (2 ~ 4w. u.)。

- 肺循环静脉回流 = 体循环血流量 (Q_s)。
- 肺静脉和左心压力较高 (肺静脉 6 ~ 7; 左房 5 ~ 6, 左室 100/6, 主动脉 100/55mmHg)。
- 体循环阻力高于肺血管阻力 (12 ~ 15w. u.)。



- 体循环和肺循环是分开的。
- 左右心室动作是一致的。
- 血液流向阻力最小的通道。
- 心室让血液从低压流向高压区。
- 肺循环血流量 = 体循环血流量 $Q_p/Q_s = 1$

心血管生理学总论(续)



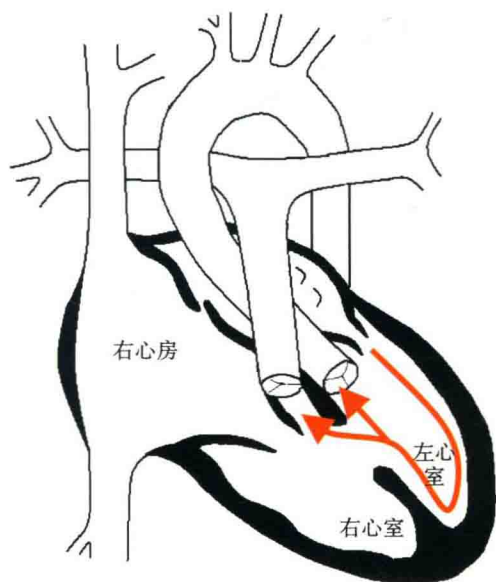
法洛四联症

右向左分流

- 低氧血不通过肺部而进入体循环。
- 导致低氧血症,青紫。
- 如果低氧血症严重,会出现酸中毒和心室功能障碍。
- Q_p (肺循环血流量) 少于 Q_s (体循环血流量)。
- $Q_p : Q_s < 1$

左向右分流

- 已经过肺部的含氧血流入肺循环。
- 导致肺循环血流量过多,肺动脉超负荷,充血性心力衰竭。
- Q_p (肺循环血流量) 大于 Q_s (体循环血流量)。
- $Q_p : Q_s > 1$



室间隔缺损

- 分流是体循环和肺循环之间的异常连接。
- 分流的方向是由两侧的阻力大小决定的。
 - 右心和肺循环阻力通常低于左心和体循环阻力。
 - 瓣膜狭窄,发育不全的结构和肺动脉高压都能改变血流的方向。

心脏学计算



耗氧量 (VO_2):是指被身体组织消耗的氧量。

氧容量:是指在血氧饱和度 100% 的情况下能够被血红蛋白携带的氧气量。每克血红蛋白可以结合 1.36ml 氧气。

$$\text{氧容量 (ml/L)} = 1.36 \times \text{Hgb (g/dl)} \times 10$$

氧含量:是指在血液样本中存在的实际血氧量,包括与血红蛋白结合的氧量和溶解在血浆中的量。

$$\begin{aligned}\text{氧含量 (ml/L)} &= \text{与血红蛋白结合的氧量} + \text{溶解在血浆中的氧量} \\ &= \text{氧容量} \times \frac{\text{氧饱和度}}{100} \\ &= 13.6 \times \text{血红蛋白量} \times \frac{\text{氧饱和度}}{100}\end{aligned}$$

血氧饱和度:是指氧合血红蛋白和血液中的所有血红蛋白量的比例。

- 血红蛋白:是指氧合血红蛋白+去氧血红蛋白。
- 碳氧血红蛋白和胆红素与氧合血红蛋白吸收一样波长的光,因此烟瘾大的人和胆红素高的人会出现假性高氧饱和度。

$Q_p:Q_s$ =肺循环和体循环的比值(通常是 1)

$$Q_p:Q_s = \frac{(\text{主动脉血氧饱和度} - \text{二尖瓣血氧饱和度})}{(\text{肺静脉血氧饱和度} - \text{肺动脉血氧饱和度})}$$

心输出量 (Q_s) 和肺循环血流量 (Q_p):

$$\begin{aligned}\text{心输出量 [L/(min} \cdot \text{m}^2)] &= \frac{\text{耗氧量 [L/(min} \cdot \text{m}^2)]}{(\text{动脉血氧含量} - \text{静脉血氧含量})} \\ &= \frac{\text{耗氧量}}{(\frac{\text{主动脉血氧饱和度} - \text{上腔静脉血氧饱和度}}{100}) \times 13.6 \times \text{血红蛋白量}} \\ &[\text{通常} = 3 \sim 4.5 \text{L/(min} \cdot \text{m}^2)]\end{aligned}$$

$$\begin{aligned}\text{肺血流量 [L/(min} \cdot \text{m}^2)] &= \frac{\text{耗氧量 [L/(min} \cdot \text{m}^2)]}{(\text{肺静脉氧量} - \text{肺动脉氧量})} \\ &= \frac{\text{耗氧量}}{(\frac{\text{肺静脉血氧饱和度} - \text{肺动脉血氧饱和度}}{100}) \times 13.6 \times \text{血红蛋白量}} \\ &[\text{通常} = 3 \sim 4.5 \text{L/(min} \cdot \text{m}^2)]\end{aligned}$$

心脏学计算(续)



例:

氧消耗 = $150 \text{ ml}/(\text{min} \cdot \text{m}^2)$

主动脉血氧饱和度 = 98%

血红蛋白 = 10 g/dl

混合静脉血氧饱和度 = 65%

$$\text{心排量}(Q_s) = \frac{150}{(13.6 \times 10) \times \frac{(\text{主动脉血氧饱和度} - \text{上腔静脉血氧饱和度})}{100}}$$

$$Q_s = \frac{150}{(13.6 \times 10)(0.98 - 0.65)} = \frac{150}{(136)(0.33)} = 3.3$$

血管阻力:

阻力是指一段时间内通过循环的每个血流单位的下降的压力。

肺血管阻力(PVR):

$$\text{PVR} = \frac{\text{肺动脉压力平均值} - \text{左心房压力平均值}}{\text{肺血流量}} [\text{mmHg}/(\text{L} \cdot \text{min})] \quad (\text{通常是 } 0.5 \sim 2.5 \text{ w. u})$$

体循环血管阻力(SVR):

$$\text{SVR} = \frac{\text{主动脉压力平均值} - \text{右心房压力平均值}}{\text{心排量}} [\text{mmHg}/(\text{L} \cdot \text{min})] \quad (\text{通常是 } 12 \sim 15 \text{ w. u})$$

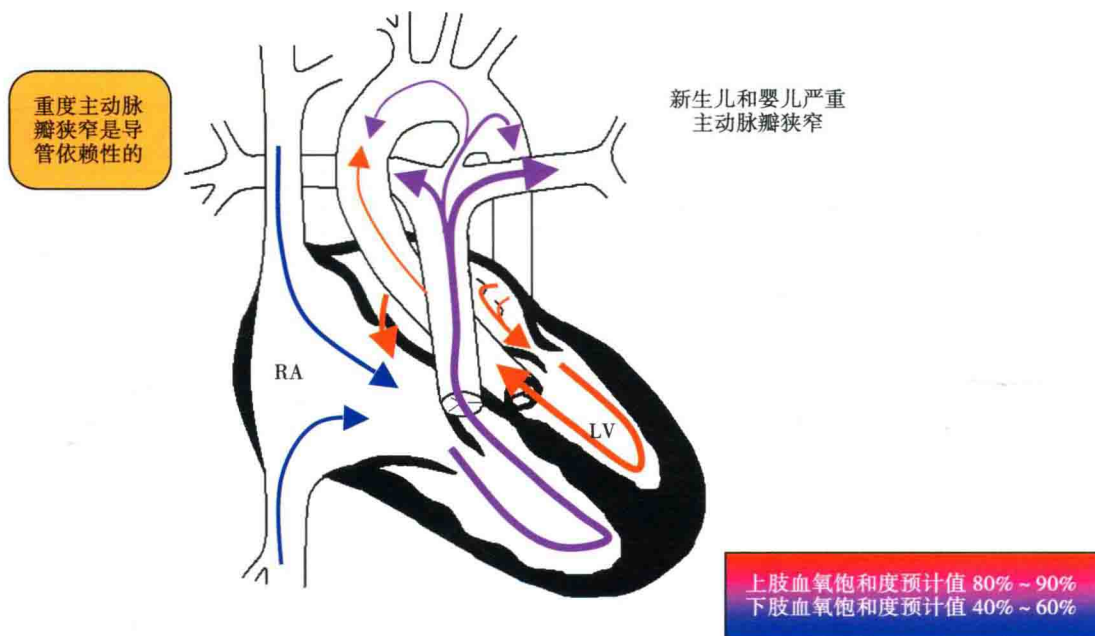
各类型病变



主动脉瓣狭窄

婴儿主动脉瓣狭窄

描述: 主动脉狭窄,程度从轻到重。



术前:

- 轻中度狭窄时,有收缩期杂音,无其他表现;心输出量恶化时杂音变小或无杂音。
- 在动脉导管关闭时的濒死状态下会出现奔马律,脉搏虚弱,心源性休克,酸中毒,呼吸急促,低灌注。(因为孩子体循环是依赖动脉导管维持的。)
- 流出道梗阻和酸中毒导致左室衰竭。
- 合理的早期处理:
 - 前列腺素 E 输注。
 - 检测动脉血气,用碳酸氢钠输液纠正酸中毒。
 - 气管插管和镇静(保持吸入气中的氧浓度在 30% 以下)。
 - 叫心内科医生、行心脏彩超或者急诊做心脏导管检查。

O₂: 吸氧会增加肺血流量(而肺血已经超负荷),增加呼吸急促现象,并进一步降低体循环血流量。如果血氧饱和度低于 65%,给予氧气或许是有益的。

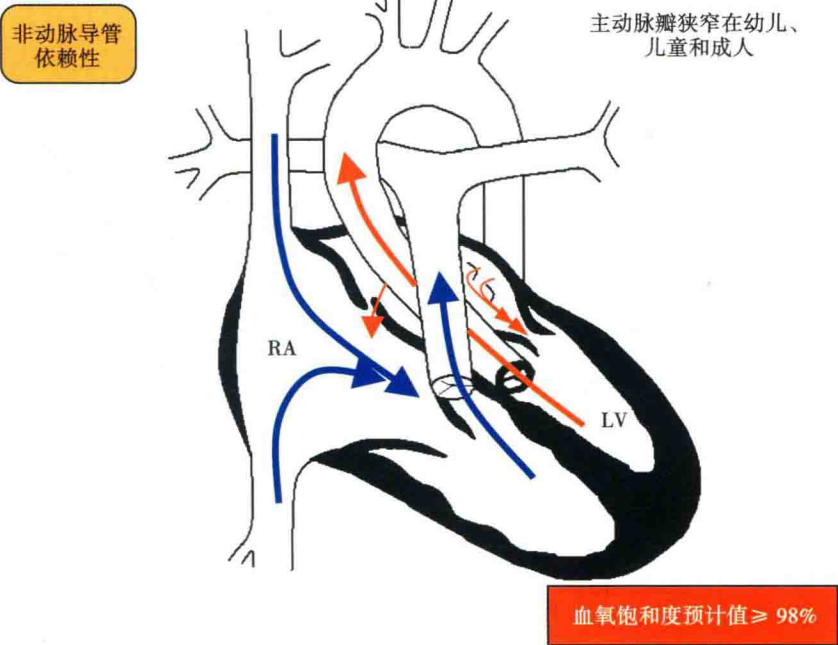
	无害	慎用	禁忌
氧疗	血氧饱和度<65%	上肢血氧饱和度 70%~80%	血氧饱和度>80%
液体治疗		X*	

* 心功能衰竭时液体治疗速度要缓慢。

幼儿、儿童或青年人主动脉瓣狭窄



描述: 主动脉瓣狭窄;程度从轻到重。



- 术前:
- 收缩期杂音。
 - 慢性进行性疾病。
 - 在重度主动脉狭窄情况中,胸痛,室性心动过速,室颤,晕厥或接近晕厥的现象是严重问题。
 - 左室肥大导致冠状动脉灌注受损。
 - 可能因为主动脉瓣关闭不全导致左心室扩大,冠状动脉灌注差和左心衰竭。

O₂:使肺血管舒张。

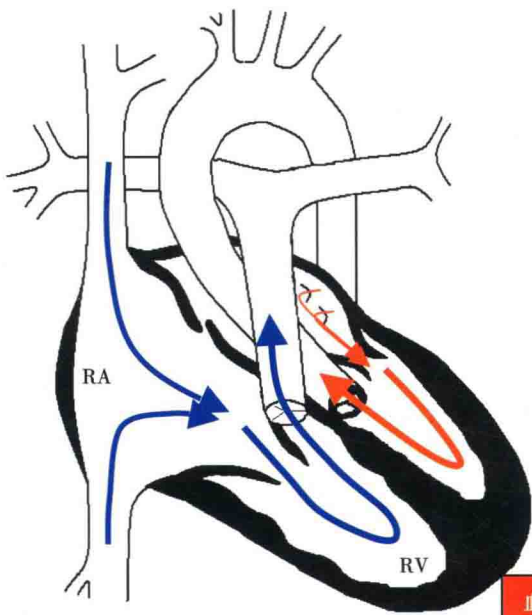
	无害	慎用	禁忌
氧疗	X		
液体治疗		X*	

* 心功能衰竭时液体治疗速度要缓慢。

主动脉瓣狭窄的经导管瓣膜成形术



手术年龄不限



血氧饱和度预计值 $\geq 98\%$

经球囊扩张术后问题：

- 股动脉受损：
 - 无脉搏；股动脉阻塞。
 - 远端肢体血栓栓塞。
 - 骨筋膜室综合征。
- 残余主动脉狭窄和/或主动脉关闭不全（收缩期/舒张期杂音）。
- 严重主动脉瓣关闭不全会导致左心扩大，冠状动脉灌注不良和左心衰竭。
- 进行性左心室肥大会导致室性心律不齐，晕厥或猝死。
- 胸痛、晕厥和近晕厥是严重问题。

O₂：使肺血管舒张。

	无害	慎用	禁忌
氧疗	X		
液体治疗		X*	

* 心功能衰竭时液体治疗速度要缓慢。